Ein seltener Fall

von

juveniler progressiver

# Muskel-Atrophie

mit

mangelhafter Entwicklung der Ganglien
der motorischen Sphäre.

---

## Inaugural-Dissertation

verfasst und der

**hohen medizin. Facultät**

der

Kgl. bayer. Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der Doctorwürde

vorgelegt

von

**Anton Gehring**

aus

**Laudenbach.**

WÜRZBURG.

Memminger's Buchdruckerei und Verlagsanstalt.

1901.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Würzburg.

Referent:

Herr Geheimrat Prof. Dr. v. Rindfleisch.

Seinem lieben Vater

in

kindlicher Dankbarkeit

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549807_0246

Die Streitfrage, ob die progressive Muskelatrophie eine primäre Erkrankung der Muskeln oder spinalen Ursprungs ist, ist aufgetaucht bald nachdem *Aran* und *Duchenne* vortreffliche klinische Darstellungen von dieser Krankheit geliefert hatten.

*Duchenne* führte den Begriff der progressiven Muskelatrophie als einen chronischen, schleichend sich entwickelnden, langsam weiterschreitenden, allgemeinen Muskelschwund in die Nosologie ein. *Cruveilshier* gewann nach zwei ergebnislosen Sektionen einen objektiven Obduktionsbefund bei dem in der Geschichte dieser Krankheit berühmt gewordenen Seiltänzer Lecomte. Er fand Atrophie der vorderen Spinalwurzeln und glaubte damit den Sitz und Ursprung dieses Leidens entdeckt zu haben. Von verschiedenen Forschern, besonders der französischen Schule, wurden später zahlreiche Untersuchungen gemacht, die ergaben, dass nicht die motorischen Wurzeln zu beschuldigen sind, sondern das Rückenmark, speziell die grauen Vordersäulen, als primär afficierter Teil anzusprechen ist. Besonders *Charcot* war es, der diese Lehre aufstellte.

*Friedreich* jedoch bestritt in seiner Monographie über Muskelatrophie diese Ansicht; nach ihm ist die progressive Muskelatrophie als eine chronisch verlaufende Myositis aufzufassen. Diese ist im Stande, sekundäre Störungen im Nervensystem hervorzurufen, bestehend in einer auf die intramuskulären Nerven übergreifenden und längs der Nervenbahn selbst bis in die Nervenwurzeln emporsteigenden chronischen Neuritis. Letztere vermag weiterhin in das Rückenmark selbst überzugreifen und chronisch-myelitische Prozesse zu erzeugen, welche in demselben nach verschiedenen Richtungen hin sich zu verbreitern im Stande sind. Die innerhalb der Nervenbahnen fortschreitende Entzündung vermag an jeder Stelle ihres Verlaufes zum Stillstand zu gelangen und es ist die räumliche Verbreiterung, welche die Störungen am Nervenapparate erreichen, im Wesentlichen abhängig von dem mehr oder minder aktiven Charakter der in den Muskeln als Quelle der Reizung vor sich gehenden Gewebsstörung.

*Erb* endlich brachte mehr Klarheit in diese Streitfrage. Er unterschied zwei Formen von progressiver Muskelatrophie, nachdem von diesem Begriffe verschiedene andersartige Dinge, Poliomyelitis- und Neuritisformen, Atrophieen nach Gelenkleiden, Syringomyelie und sekundäre Amyatrophieen ausgeschieden worden waren.

Auf der Naturforscherversammlung in Freiburg im September 1883 kam er zur Aufstellung seiner juvenilen Muskelatrophie gegenüber der spinalen und hob die Verwandtschaft derselben mit der Pseudo-

hypertrophie der Muskeln (zuerst von *Griesinger* und dann ebenfalls von *Duchenne* genauer beschrieben) und der hereditären Muskelatrophie *Leyden's* hervor und für diese drei Krankheitsformen mit evidenter klinischen Uebereinstimmung hat er die Bezeichnung „Dyshophia muscularis progressiva" vorgeschlagen. Später wurde die von *Duchenne* spezieller beschriebene infantile Muskelatrophie noch unter die obige Bezeichnung aufgenommen.

Auch *Charcot* revidiert seine früheren Lehren von der progressiven Muskelatrophie und erkennt in derselben jetzt, wie *Erb,* zwei grosse Klassen von Fällen: diejenigen spinalen Ursprungs und diejenigen ohne spinale Läsion, die er als „Myopathie progressive primitive" bezeichnet und rechnet, wie *Erb,* darunter: Die juvenile Form *Erb's*, die sogenannte Pseudohypertrophie, die hereditäre Form *Leyden's* und die Atrophie musc. progr. de l'enfance *Duchenne's* und eine Reihe von Uebergangsformen zwischen diesen einzelnen Unterarten.

Die von *Erb* auf klinische Untersuchung und scharfe Betonung der trennenden klinischen Merkmale gegründete Scheidung fand bald fast allgemeinen Anklang. Fast alle teils kasuistischen Beiträge, teils eingehenden anatomischen und klinischen Studien, mit welchen uns die letzten Jahre beschenkt haben, trugen zur Befestigung dieser Lehre bei.

*Hoffmann* stellte nun noch eine dritte Form, die sogenannte „Neurotische Muskelatrophie", auf (Peroneal-type der Engländer. — Type *Charcot-Marie).*

*Charcot-Marie* bezeichnen sie als forme particulière d'atrophie, musculäre progressive souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains.

Nicht unerwähnt soll noch eine weitere Ansicht sein, die besonders von *Liebermeister* und seinem Schüler *Frohmaier* vertreten wurde. Diese erklärt alle Formen der progressiven Muskelatrophie für myopathisch, zugleich aber wieder für abhängig von Störungen der trophischen Centren.

Nach diesem kurzen geschichtlichen Ueberblick dürfte es wohl angezeigt sein, jetzt zur Besprechung des klinischen Bildes und der pathologischen Befunde der einzelnen Formen überzugehen.

Die spinale progressive Muskelatrophie (Type *Duchenne-Aran)* beginnt ganz allmählich mit Schwund der Daumen-, später der Kleinfingerballenmuskulatur, meist zuerst der rechten, seltener der linken Hand. Zuerst atrophiert gewöhnlich der M. abductor pollicis brevis, dann schliessen sich in bestimmter Reihenfolge an der M. opponens, flexor brevis und der adductor; früh wird die Opposition des Daumens unmöglich, so dass die sogenannte Affenhand entsteht. Die Spatia interossea am Handrücken sinken ein durch Schwund der M. M. interossei, die Extension der Endphalangen ist nicht mehr ausführbar. Die Atrophie ergreift jetzt nach und nach den M. supinator longus, abductor et extensor pollicis longus, die Flexoren am Vorderarm — nach *Strumpell* werden die an der Streckseite gelegenen Muskeln meist vor den Beugern

ergriffen — den M. deltoideus und biceps. Doch wird auch der M. deltoideus vor den Vorderarmmuskeln befallen. Dann kommen die Rumpfmuskeln an die Reihe, zunächst der M. cuccularis, dann die M. M. rhomboidei, pectorales, der M. latissimus dorsi, Skapularmuskeln, Extensoren des Kopfes. Die Atrophie befällt immer beide Seiten, doch meist nicht gleichmässig. Bei langer Dauer können sich auch die Beine beteiligen; häufiger und früher greift der Prozess auf die motorischen Nervenkerne der Medulla oblangata über, wodurch das Bild der progressiven Bulbärparalyse entsteht. Charakteristisch ist das sprungweise Ergriffenwerden der Muskeln mit Auswahl, der „individuelle Charakter" nach *Charcot.* Die ergriffenen Muskeln fühlen sich schlaff und weich an, eine eigentliche Lähmung besteht nicht, vielmehr steht die Funktionsstörung im Verhältnis zu der Menge der atrophierten Mukelfasern. Die Sehnenreflexe fehlen an den oberen Extremitäten, an den unteren sind sie, wenn diese noch nicht ergriffen sind, erhalten. Die elektrische Erregbarkeit ist für den galvanischen und faradischen Strom herabgesetzt; in stärker atrophischen Muskeln findet sich Entartungsreaktion, meist in Form der partiellen, komplett nur bei ganz hochgradigem Schwunde. Ueber den befallenen Muskeln sieht man meist fibrilläre Zuckungen, die so stark und ausgedehnt sein können, besonders beim Anblasen in der Kälte, dass der Muskel in einem beständigen Flimmern und Wogen bleibt. Störungen von seiten der Sensibilität und Sphinkteren bestehen nicht, doch sind manchmal die erkrankten Muskeln auf Druck empfindlich.

Pathologisch-anatomisch ist bei dieser Form von Muskelatrophie eine Verschmälerung und Abflachung der Vorderhörner, Atrophie der Vorderhornganglienzellen, besonders im Halsmark — die weisse Substanz soll bei reinen Fällen spinaler Muskelatrophie frei von Veränderung sein — Degenerationen in der Pyramidenbahn.

Was die Veränderungen an den Muskeln anlangt, so bieten sie bei allen Formen die gleichen Veränderungen. Die frühere Annahme, dass bei der spinalen Form neben der einfachen, hauptsächlich degenerative Atrophie der Muskelfasern auftrete, bei der Dystrophia m. progr. dagegen keine degenerative, sondern einfache Atrophie, besteht nach der neueren Forschung nicht mehr zu recht. Diese Veränderungen an den Muskelfasern sind nun folgende: vor allem fällt auf die Hypertrophie der Fasern und zwar eine recht erhebliche, bis zum drei- und vierfachen des grössten normalen Durchmessers, daneben alle möglichen Uebergänge zur Atrophie bis zu den äussersten Graden derselben. Abrundung der Fasern, häufig bis zur Kreisform; erhebliche Vermehrung der Muskelkerne, sowohl am Rande, wie im Innern der Fasern; dann die besonders merkwürdigen Spaltbildungen und dichotomische und mehrfache fingerförmige Faserteilungen, in mehr oder wenig grosser Zahl, vereinzelte oder auch reichliche Vakuolenbildung in den Fasern; undeutliche, feine Querstreifung und Neigung der Fasern in Längsfibrillen zu zerfallen, dann noch fettige und wachsartige Degenerationen der Muskelfasern. Die Veränderungen am Bindegewebe zeigen

sich als eine anfangs geringe, später reichlichere Wucherung und Vermehrung desselben: überall derbe, breite, sehr kernreiche Züge desselben zwischen den Muskelfasern, mit verdickten, sehr kernreichen Gefässwandungen; weiterhin eine mehr oder weniger reichliche, früher oder später beginnende Einlagerung von Fettzellen, bis zur ausgesprochenen Lipomatose.

Diese einzelnen Veränderungen zeigen sich nun in den verschiedenen Muskeln, je nach dem Stadium und der Form der Krankheit, in sehr verschiedenem Grade entwickelt und können sich in der mannigfachsten Weise kombiniren: von Muskeln, die noch fast ganz den Eindruck reinen Muskelgewebes machen, fast nur hypertrophische oder normale Fasern und spärliches Bindegewebe zeigen, bis zu jenen, welche das Bild reinen Bindegewebes oder Fettgewebes darbieten, in welchen vielleicht noch ganz vereinzelte Fasern oder Fasergruppen, hypertrophische oder atrophische, zu finden sind, gibt es alle nur denkbaren Abstufungen, Kombinationen und Uebergänge der Veränderung.

Allen Formen der Dystrophia m. progr. ist gemeinsam die Localisation und das allmähliche Weiterschreiten auf bestimmte Muskeln und Muskelgruben mit Uebergehung anderer; der Beginn in den Jahren vor beendeter körperlicher Entwicklung, der langsame Verlauf, die merkwürdigen Verunstaltungen, die durch Atrophie, Intaktbleiben, Hypertrophie bestimmter, oft dicht neben einander liegender Muskeln bedingt ist, das Fehlen von Störungen der Sensibilität und Sphinkteren, von fibrillären Zuckungen und von Ent-

artungsreaktion, das allmähliche Schwinden der Sehnenreflexe, der normale Befund am Rückenmark. Die befallenen Muskeln sind: M. M. pectorales, M. cucullaris, latissimus dorsi, die Rhomboidei und Sacrolumbales, M. serratus anticus maior, triceps, supinator longus, an der unteren Extremität: M. M. glutaei, M. quadriceps, tensor fasciae latae, zuweilen die Aductoren, Peroneusgebiet. Frei bleiben stets: Sternocleidomastrideus, levator scapulae, coracobrachialis, teres maior et minor, Deltoideus, supra- und infraspinatus, die kleinen Handmuskeln, der Sartorius und zum Teil die Wadenmuskulatur; daneben findet sich gewöhnlich in einzelnen Muskeln, besonders der Waden, wahre oder falsche Hypertrophie. Die Unterarten der Dystrophia m. progr. sind Varietäten desselben Krankheitsverlaufes.

Die juvenile Form kennzeichnet sich durch ihr Auftreten im Jünglingsalter und mittleren Lebensalter, durch das vorwiegende und frühzeitige Ergriffensein der Muskulatur des Schultergürtels, der Oberarme und durch Beschränkung der ächten Hypertrophie und der Pseudohypertrophie auf einzelne Muskeln.

Die Pseudohypertrophie tritt in frühester Kindheit auf, bevorzugt das männliche Geschlecht, befällt die Becken- und Lenden-, Oberschenkel- und Wadenmuskulatur in erster Linie. Die Hypertrophie ist auf grosse Muskelgebiete ausgebreitet, die Atrophie beschränkt sich mehr auf die Muskeln der oberen Körperhälfte.

Die hereditäre Form ist exquisit hereditär d. h. sie kommt meist bei mehreren Geschwistern vor, entwickelt sich gewöhnlich im 8.—10. Lebensjahr oder

später und leitet sich ein mit Schwäche im Kreuz und in den unteren Extremitäten.

Die infantile Form ist immer erblich, verschont keine Altersklasse, tritt aber am häufigsten in der Kindheit auf. Die ersten Symptome zeigen sich in einer sonderbaren Veränderung des Gesichtes, welche auf einen Schwund der mimischen Muskulatur beruht. Nach einer verschieden langen Zeit ergreift die Atrophie Schultergürtel, Arm und Brust u. s. w., lässt aber regelmässig intakt, die M. M. supra- und infraspinati, subscapulares, die Beuger der Hand und Finger und die lebenswichtige Funktionen ausführenden Muskeln. Im Verlauf des Prozesses ist nur Atrophie und keine weder wahre noch falsche Hypertrophie wahrzunehmen. Fibrilläre Zuckungen, Schmerzen, sonstige nervöse Störungen fehlen vollständig. Die elektrische Erregbarkeit ist einfach herabgesetzt.

Die neurotische Muskelatrophie tritt gewöhnlich hereditär auf, beginnt in der Regel an den unteren Extremitäten und zwar an den distalen Abschnitten derselben mit Parese und Atrophie der Muskeln, als deren Folge sich mit der Zeit pes equino varus oder Herabhängen der Fussspitzen beim Gehen herausbildet; im späteren Verlauf kann es zu den gleichen Erscheinungen an den oberen Extremitäten, besonders zu Atrophie und Parese der kleinen Handmuskeln kommen.

Pathologisch-anatomisch waren bei einem von *Hoffmann* in der Zeitschrift für Nervenheilkunde erster Band III beschriebenen Falle am Nervensystem sehr alte Veränderungen in den Nerven, am stärksten in

der Peripherie, also den motorischen Nerven der Hände und Füsse u. s. w., abnehmend gegen das Rückenmark hin, erst abklingend in den vorderen Wurzeln der Hals- und Lendenanschwellung nachzuweisen. An den Fasern die verschiedenen Stadien der präwallerschen und wallerschen Degeneration bis zum völligen Faserschwund: dünne, atrophische Fasern, solche mit Segmentirung, mit Markzerfall, solche endlich, welche im Stadium der Regeneration zu sein scheinen. Die Muskelveränderungen waren die gleichen, wie die oben beschriebenen.

Aetiologisch kommen nach *Erb* bei den Muskelatrophien die bei Erkrankung des Nervensystems sonst so wichtigen Faktoren, der Alkohol und die Lues, nicht in Betracht. Die grösste Rolle dabei spielt die Heredität, nur die spinale Muskelatrophie macht eine Ausnahme. *Erb* findet bei seiner Dystrophia m. progr. unter 100 angeführten Fällen 56% mit nachgewiesener Heredität. Neben den ererbten Dispositionen kämen nun die erworbenen in Betracht. Man könnte eventuell denken, ob nicht schon vor oder während der Geburt verderbliche Einwirkungen stattfinden, die zu einer Schwächung des Muskelsystems führen, wie Druck im Uterus, Läsion beim Geburtsakt oder allgemeine Circulations- und Ernährungsstörungen während des embryonalen Lebens. Als eine Ernährungsstörung nach der Geburt und infolge dessen als ein prädisponierendes Moment wäre vielleicht die Rachitis nicht zu übersehen. Vorausgegangene Infektionskrankheiten wären möglicherweise hieher zu zählen. Man muss um so mehr zu dieser Annahme neigen, als ja der

Einfluss der akuten Exantheme und Infektionskrankheiten auf die Entwicklung resp. den Ausbruch der verschiedensten Nervenkrankheiten speziell des centralen Nervensystems nicht zu verkennen ist. Ferner hat man traumatische Einwirkungen, Erkältungen, übermässige Anstrengung spezieller Muskelgruppen und geschlechtliche Verirrungen als veranlassende Gelegenheitsursache angeführt.

Was nun das eigentliche Wesen, die Pathogenese und den genauern Sitz der verschiedenen Formen von progressiver Muskelatrophie anlangt, so ist die spinale und neurotische Form durch ihre Nerven- und Rückenmarksveränderungen unserem Verständnis näher gerückt, anders ist es bei der Dystrophia m. progr.

Von vielen wurde auf Grund des patholgisch-anatomischen Befundes bei negativem Befunde am Rückenmark die Dystrophia schlankweg als örtliches Muskelleiden, als etwas vom centralen Nervensystem ganz unabhängiges, als eine reine Myopathie angesehen. Die *Friedreich*'sche Theorie wurde schon oben kurz erwähnt. Das symetrische Auftreten und das Befallensein einzelner Muskelgruppen mit bestimmter Auswahl liessen sich durch diese Ansicht nicht erklären. *Erb* und vor ihm einige andere stimmten dieser Annahme nicht bei. *Erb* schreibt (Sammlung klinischer Vorträge Nr. 2 Distrophia m. progr.): wenn ich bedenke, in welchem Grade die Muskeln in ihrer Ernährung abhängig sind von ihren trophischen Centren im Nervensystem; wenn ich die sehr merkwürdige typische Lokalisation der Atrophie, die doch vielfach

sich genau an den Verlauf von Nervenbahnen in den Plexus, an die Anordnung nervösen Centren im Centralorgan anschliesst, gelegentlich auch in nahe übereinstimmende Weise bei der spinalen Amyotrophie sich findet, wenn ich die grosse Bedeutung hereditärer Einflüsse, das häufige Vorkommen von Störungen der Intelligenz bei den Kranken oder von anderen Neurosen in ihren Familien bedenke; wenn ich erwäge, dass man neuerdings auch bei unzweifelhaft spinalen Erkrankungen (Poliomyelitis anterior acuta) ähnliche Veränderungen in den Muskelfasern und im Bindegewebe konstatirt hat; wenn ich an dem nicht seltenen Befund von Missbildungen und kleineren Veränderungen im Rückenmark bei der Pseudohypertrophie und die später zu erwähnenden Sektionsbefunde von *Frohmaier* und *Heubner* denke, so kann ich mich des Verdachtes nicht erwehren, dass am Ende doch eine Abhängigkeit des Leidens vom Nervensystem, ein neurotischer Ursprung desselben zu statuiren sein dürfte. Es liegt nahe daran zu denken, dass es sich um eine Art von Trophoneurose handelt, die ihren Sitz in den trophischen Centren des Rückenmarks hat. Warum nun bei einer Störung dieser Centren, deren Ausdruck eben die complicierten Muskelveränderungen bei der Dystrophie sind, einmal gröbere Veränderungen am Rückenmark nachzuweisen sind, ein andersmal nicht; ob etwa die Form, die Dauer, die Intensität des Leidens, ob zufällige äussere Umstände, ob die ätiologischen Verhältnisse, ob etwaige Complicationen dabei eine Rolle spielen, davon haben wir noch keine Vorstellung.

Es erübrigt noch kurz die oben erwähnten Sektionsbefunde und zwei andere in der Litteratur vorgefundene zu erwähnen.

*Frohmaier* (Deutsche Zeitschrift der Nervenheilkunde I Band VII.) berichtet über eine juvenile Form bei einem 58jährigen Mann: Makroskopisch erscheinen am Rückenmark einzelne vordere Wurzeln des Cervikalmarks verdünnt, die Spitzen der Vorderhörner atrophisch, die Pyramidenseitenstrangbahn vielleicht etwas grau verfärbt.

Mikroskopisch: Im Halsmark einfache Atrophie der Ganglienzellen der Vorderhörner, am stärksten auf der Höhe des 6. und 7. Cervicalnervenpaares, beiderseits annähernd gleich erheblich. Die Atrophie ist jedoch nirgends eine totale, vereinzelte Ganglienzellen überall erhalten. Die vorderen Wurzeln zeigen auf Querschnitten da und dort atrophische Stellen. An den Nervenstämmen nichts Besonderes.

Befund an den Muskeln der oberen Extremität: Einfache Atrophie ohne Verfettung, ohne nennenswerte Wucherung des Bindegewebes.

Der Fall *Heubner*, derselben Zeitschrift entnommen, bietet folgenden Befund: Muskulatur fast nirgends mehr normal. Von einfacher Atrophie und Blässe bis zur völligen Umwandlung in ein — etwas schniges — Fettgewebe finden sich alle Uebergänge.

Befund am Nervensystem: Das Rückenmark zeigt sehr erhebliche Veränderungen, zunächst eine allgemeine Grössenreduktion, besonders im Lendenteil; histologisch lediglich Veränderungen in Bezug auf die

grossen Ganglienzellen der grauen Vordersäulen und stellenweise an den entsprechenden vorderen Wurzeln. Kurz zusammengefasst, findet sich auf allen Querschnitten des Rückenmarks eine bedeutende Reduktion der Zahl der grossen Ganglienzellen der Vordersäulen, besonders in der Cervical- und Lendenanschwellung, wo sie stellenweise absolut fehlen. Die restirenden Zellen zum Teil noch wohlerhalten, zum Teil auf kleine Reste geschrumpft.

Die vorderen Wurzeln stellenweise dünner und faserärmer, an den Anschwellungen stark atrophisch und bindegewebereich; hintere Wurzeln normal. Das Gewebe zeigt nichts von Kerninfiltration, Entzündung und dgl.; keine Gliawucherung, keine Fettkörnchenzellen, *Clarke*'sche Säulen völlig normal. Nervi crucales zeigen den Charakter allgemein atrophischer Nerven mit beträchtlicher Bindegewebsvermehrung. Die Atrophie ist wohl bedingt durch Ausfall oder einfachen Schwund einzelner Nervenfasern. Im Nervus medianus deutliche partielle Atrophie, die Nervenfasern stellenweise ganz geschwunden, viel Bindegewebe. Nichts von Degenerationsvorgängen. Die Muskeläste in mehreren Muskeln anscheinend normal, in anderen entschieden atrophiert, mit Faserschwund und Bindegewebsvermehrung.

Befund an den Muskeln: Je nach dem Grade der Atrophie des Muskels atrophische, hypertrophische Fasern, Bindegewebs- und Kernvermehrung, Vakuolen- und Spaltbildungen, Fettzellen.

Ein Fall von Pseudohypertrophie beobachtet von *Barth* (entnommen dem Werke *Friedreich*'s über progressive Muskelatrophie).

Der Wirbelkanal dicht mit gewöhnlichem Fett ausgekleidet, ebenso die Intervertebrallöcher. Makroskopisch fällt am Rückenmark auf: Querschnitte, in verschiedenen Höhen gemacht, lassen die weisse Substanz nicht gleichmässig erscheinen, sondern es grenzen sich in derselben teilweise sehr scharf keilförmige aber rundliche, deutlich gelatinöse Partieen ab, die jedoch nicht ganzen Strängen entsprechen, sondern eine unregelmässige Verteilung zu haben scheinen; an manchen Stellen ist ein grösserer Blutreichtum in diesen Partieen oder deren Umgebung sichtbar.

Mikroskopisch: Die Halsanschwellung zeigt namentlich rechts hinten in den Seitensträngen nur spärlich erhaltene Nervenquerschnitte, dafür eine feine granulierte, von grossen, blutreichen Gefässen durchzogene, reichliche Corpora amylacea enthaltende Substanz; ähnlich verhalten sich die der vorderen Fissur anliegenden Teile. In der grauen Substanz fällt die kleine Zahl der Ganglienzellen in den Vorderhörnern, sowie die starke Erweiterung der Gefässe auf. Aehnliches Verhalten in der Dorsal- und Lendenanschwellung der weissen und grauen Substanz.

Befund an den Muskeln: Verschmälerte Muskelfasern bei erhaltener Querstreifung, Fasern mit undeutlicher Querstreifung, Bindegewebsbündel mit Kernreichtum, besonders in der Umgebung der kleinen Gefässe; Fettinseln.

*Erb* berichtet über einen Fall von Pseudohypertrophie (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde I. B. VII).

Makroskopisch: Die ganze Muskulatur auffallend blass, bis zur vollständigen Verfettung, dabei mehr oder weniger fest, mehr oder weniger atrophiert.

Am Nervensystem ausser einer Hyperämie nichts Pathologisches.

Mikroskopisch: Je nach dem Grade der Atrophie oder Hypertrophie der Muskulatur eine geringere oder stärkere Sklerose mit vielen Kernen, Fasern verschiedener Form und Dicke, Lipomatose, hie und da Spalt- und Vakuolenbildung. Die Gefässe stark verdickt.

Mikroskopisch treten bei Vergleich mit Kontrolpräparaten am Rückenmark deutliche Differenzen auf. Im Lendenmark erscheinen die Ganglienzellen auffallend klein, auch wohl an Zahl vermindert, ferner ist eine grosse Zahl von körnigen, degenerirten, schlecht gefärbten Ganglienzellen vorhanden.

Die Präparate sind nicht so sauber und klar wie die Kontrolpräparate. Die vorderen Wurzeln sind tadellos. Im Brustmark im Ganzen normale Verhältnisse, nur in dem hinteren, äusseren Vorsprung der Vordersäulen fehlen die Ganglienzellen. Im Halsmark erscheinen die Ganglienzellen der Vordersäulen spärlicher, kleiner und lassen nicht so reichliche Fortsätze erkennen. Oberes Halsmark, Oblongata normal. Die peripheren Nerven normal.

Gehen wir jetzt zur Beschreibung unseres Falles über, so muss ich bezüglich Anamnese und klinischen Erscheinungen und Begründung der Diagnose auf die Inaugural-Dissertation über einen Fall von

Distrophia muscularis progressiva von Dr. *Hermann Ley* Würzburg 1893/94 verweisen, welche eine genaue klinische Bearbeitung dieses Falles bis Mitte Juli 92 enthält. Leider bin ich nicht im Stande, den klinischen Verlauf der Krankheit von da ab bis zum Tode der Patientin zu ergänzen, da die Krankengeschichte über diesen Fall nicht vorgefunden wurde.

Zur besseren Uebersicht sei es mir gestattet, das Hauptsächlichste der Krankengeschichte aus der oben erwähnten Arbeit zu entnehmen.

Margaretha Sauer trat am 11. Juni 1890 im Alter von 22 Jahren ins Juliusspital ein. Fünf Jahren vor ihrem Eintritt soll das Leiden mit Schmerzen in den Gliedern, Pelzigsein, Ameisenkriechen begonnen haben. Die Patientin verlegt den Beginn ihres Leidens auf den Zeitpunkt, da sie (mit 17 Jahren) zuerst zu schwerer Feldarbeit herangezogen wurde. Seit zwei Jahren sei die Daumen- und Kleinfingerballenmuskulatur stärker geworden. Ein Onkel väterlicherseits habe ein ähnliches Leiden gehabt. Bei der Untersuchung wurde festgestellt: Herz und Lunge normal; Atrophie der Muskulatur des Schultergürtels und Oberarmes, Beckens und Oberschenkels, Hypertrophie beider Vorderarme und Unterschenkel; Scapulae alatae, watschelnder Gang, das Hinaufklettern an den Beinen beim Aufstehen aus gebückter Stellung. Vasomotrische Störungen; Sensibilität und Temperatursinn intakt. Patellarreflexe waren beiderseits aufgehoben resp. hochgradigst abgeschwächt. Achillessehnenreflexe deutlich vorhanden. Entartungsreaktion in beiden M. M. infraspinati. Die Krankheit schritt langsam fort; es traten

noch fibrilläre Zuckungen, auch leichte Störungen in der Urinentleerung hinzu. Später traten auch hysterische Anfälle auf.

Die Diagnose wurde auf juvenile Muskelatrophie mit wahrscheinlich nachweisbaren Veränderungen am Centralnervensystem gestellt.

Die Sektion der Leiche ergab folgenden Befund:

Aeusserst abgemagerte Leiche. Starke Atrophie der Muskelgruppen des Schultergürtels. Der M. cucullaris ist fast total in einen derben Bindegewebsstrang verwandelt, ebenso der M. rhomboideus. Atrophie der Oberarme und Oberschenkel, sowie der Beckenmuskulatur. Atrophie der M. M. interossei und der Muskeln des Daumens und Kleinfingerballens beider Hände. Das vordere Mediastinum ist in seinem oberen Bereich schwielig verdickt. Beim Abpräparieren des Sternums löst sich auch das Periost, sodass der rauhe Knochen bloss liegt.

Zwerchfellstand in der Mamillarlinie links oberer Rand der siebten Rippe, rechts vierter Interkostalraum. Lungen adhärent; besonders links ist die Pleura in eine schwielige, stellenweise 1 cm dicke Schwarte verwandelt. Rechte Lunge weniger ausgiebig adhärent, leichter lösbar, im Bereich des Mittellappens überhaupt frei. Beim Lösen der Verwachsungen der linken Lunge erscheint eine rundliche Oeffnung in der Pleura pulmonalis, aus welcher sich massenhaft grau rötlicher, flüssiger Eiter entleert. Diese Stelle entspricht einer (allerdings Dank der Adhäsionen nach der Pleurahöhle fest verschlossen

gewesener) subpleural gelegener Kaverne. Linke Lunge mit dem Herzbeutel ebenfalls verwachsen.

Das Herz nach links verlagert. Eine trübe, mit Fibrinflocken vermischte Flüssigkeit wird aus dem Herzbeutel entleert. Das ganze Perikard stark hyperämisch, trüb. Auf dem Perikard selbst sind ganz feine fibrinöse Membranen nachzuweisen. Herz rechtsseitig vergrössert. Die Spitze wird vom rechten Ventrikel mitgebildet. Im linken Vorhof speckhäutiges Gerinsel, linker Ventrikel von Speckhäuten und Cruor erfüllt. Rechte Ventrikel-Muskelwand hypertrophisch. Ebenso ist rechts die ganze Herzhöhle von Gerinsel eingenommen. Die Semilunarklappen schliessen. Rechter Vorhof ziemlich weit, Muskulatur blass und gelbbräunlich von Farbe. Wand des linken Vorhofs schwächer entwickelt als normal. Semilunarklappen glatt und zart. Sämtliche Gefässe des Herzmuskels verdickt. Muskulatur des linken Ventrikels gelbbraun pigmentiert.

Auf einem Durchschnitt durch die linke Lunge zeigt sich zunächst im Oberlappen eine ausgedehnte, schwielige Entartung. Pleura pulmonalis stellenweise über 1 cm dick. Die obere Hälfte der Lunge war von Kavernen eingenommen, die sich hauptsächlich nach vorne hin erstrecken. Durch die Kavernen hindurch, die mit einander communicieren, spannen sich breite Bindegewebsstränge mit obliterierten Gefässen und Bronchien. Im unteren Bereich der linken Lunge finden sich massenhaft kleine Geschwüre des Lungenparenchyms, deren Umgebung überall kräftig vaskularisiert und von schiefrig vertärbten Bindegewebsschwielen umsäumt ist.

Rechte Lunge stark gebläht. Ueber den untersten Partieen findet sich eine ganz frische, fibrinöse Entzündung der Pleura. Auf dem Durchschnitt erweist sich der Oberlappen ebenfalls im Zustande schwieliger Induration. Zwischen den Bindegewebszügen finden sich knotige Herde, die als peribronchitische, tuberkulöse anzusprechen sind; sie setzen sich auf den Mittellappen fort, woselbst sie aber in noch lufthaltiges Gewebe eingebettet sind. Die Lungenvenen sind in dem Mittellappen mehrfach durch ältere Grinnsel verstopft. Ebenso finden sich im Unterlappen in lufthaltiges Gewebe eingeschlossene, peribronchitische Narben und zwar in seiner oberen Hälfte, während sich in der unteren Hälfte eine lobuläre, kroupöse Pneumonie etabliert hat, die sich im Stadium der roten Hepatisation befindet.

Oesophagus giebt zu keinen Bemerkungen Anlass.

Ueber beiden Aryknorpeln und in deren Umgebung kleine Substanzverluste und papilläre Wucherungen in deren Umgebung; ebenso am vorderen Ansatz der Stimmbänder. Die Bronchien sind sämtlich weit und bis in ihre feinsten Verzweigungen entzündlich gerötet.

Milz etwas vergrössert, Pulpa weich, spärliche *Malpighi*'sche Körperchen sind sichtbar. Das Organ ist allseitig, besonders mit dem Zwerchfell adhärent.

Leber ziemlich gross, Centralvenen und Capillaren weit. Parenchym von leicht gelber Farbe.

Peritoneum glatt. Mesenterialdrüsen hart, leicht geschwellt, nicht verkäst. Im Bereich des Coecums schiefrige Pigmentierung der Darmserosa.

Pankreas gut erhalten, etwas konsistenter als normal, was auf eine stärkere Bindegewebsbildung zwischen den Läppchen zurückzuführen ist.

Magenschleimhaut blass und schwärzlich gefleckt. Im Pylorusbereich deutlicher état mamelloné. Zäher Schleim als Inhalt des Magens.

Nebenniere von normalem Aussehen, Niere von fester Konsistenz und sehr beträchtlicher Blutfüllung.

Genitalorgane: Im Douglas ältere Pigmentierungen (Blutungen) und frische, circumskripte, granulierende Entzündungsherde. Blase kräftig kontrahiert. Uterus und Adnexe nirgends adhärent, Schleimhaut atrophisch und blass. Ovarien im guten Zustand.

Darmschleimhaut: Schwellung der Follikel; in Ulceration begriffene, von hyperämischen Höfen umgebene Tuberkeleruptionen; soweit im Dünndarm.

Dickdarm: Gleich über der *Bauhini*'schen Klappe beginnend eine die ganze Schleimhaut ringförmig einnehmende Verschwärung, die an dysenterische Geschwüre erinnert. Ueberall finden sich Tuberkelknötchen am Rande der confluierenden Geschwüre. Eine Reihe von Geschwüren sind von schwieligen Rändern umgeben.

Bei der Herausnahme des Rückenmarks zeigt sich, dass die Dura mater in ihrem vorderen Umfang durchweg ausserordentlich fest am Wirbelkanal adhärent ist, sodass sie nur mühsam mit dem Messer hier abpräpariert werden kann. An diesen Stellen muss dabei das Periost der Wirbelkörper mitgenommen

werden, welches sich leicht löst und dann die rauhe Oberfläche der Wirbelkörper zu Tage treten lässt. Die Dura ist daher in ihrer vorderen Peripherie dicker als normal. Nach dem Aufschneiden erscheint die Dura glatt und was sofort in die Augen fällt, ist dabei eine starke Verschmächtigung der austretenden Nervenfasern zu konstatieren und zwar ist diese nicht überall gleichmässig. Die austretenden Nerven der cauda equina sind durchweg etwas stärker. Gegen Lenden- und Brustmark stellen die austretenden Nerven ausserordentlich feine, von Blutgefässen gefolgte Stränge dar. Im Halsmark sind einzelne austretende Gebilde auffallend verschmälert, wieder andere jedoch (aber nur einzelne) entsprechen ungefähr der Norm. Soviel über die vorderen Wurzeln.

Beim Aufschneiden der Dura im Bereich der hinteren Peripherie finden sich überall reichliche, zarte Adhäsionen zwischen Dura und Pia. Im Bereich des unteren Brust- und des ganzen Lendenmarks sind in die Pia feine Knochenblättchen eingelagert. An den hinteren Wurzeln lässt sich eine auffallende Verschiedenheit im Kaliber nicht nachweisen.

Halsmark-Durchschnitt: Das Rückenmark zeigt eine ausgezeichnete Konsistenz. In den vorderen Hörnern sind reichliche Gefässe zu erblicken. Die Pyramidenbahn erscheint verschmächtigt. Mitte des Halsmarks: Die Atrophie der Vorderhörner sehr deutlich, graue Substanz sehr gefässreich. Unteres Halsmark: Graue Substanz besonders im Bereich der Vorderhörner tief eingezogen; das rechte Vorderhorn schwächer wie das linke.

Brustmark. Erster Querschnitt: Die Atrophie des rechten Vorderhornes sehr deutlich, auch das linke Vorderhorn eingesunken und atrophiert.

Zweiter Querschnitt: Rechts die graue Substanz des Vorderhorns nur eben noch als schmale Leiste zu erkennen, linkes Vorderhorn wohl zu erkennen, eingesunken, atrophisch von bräunlicher Färbung. Mitte des Brustmarks: Die graue Substanz deutlich verschmächtigt, besonders die Vorderhörner eingesunken und rechts von zahlreichen Gefässen eingenommen. Unteres Brustmark: Hinterhörner und *Clarke*'sche Säulen sehr deutlich. Vorderhörner auch hier hochgradig reduciert. Im ganzen Bereich des Brustmarks macht sich eine Atrophie der Vorderstränge geltend. Unterstes Brustmark: Graue Substanz und auch die Vorderhörner wieder deutlicher entwickelt, ebenso im Lendenmark.

Schädeldach ausserordentlich schwer und dick, keine Diploe, ganz sklerotisch, Nähte verknöchert. An der Innenfläche, besonders über dem Stirn- und Parietalhirn tiefe Impressiones digitatae und zwischen denselben erhabene Vorwölbungen, die teilweise Dank ihrer intensiv weissen Farbe besonders auffallen. Tiefe Gefässfurchen der Arteria meningea.

Dura mater verdickt und weisslich von Aussehen, aber glatt an der Oberfläche. Nach Abziehen derselben vom Gehirn entleert sich eine ziemlich reichliche Flüssigkeit aus den subarachnoidealen Räumen. An der Innenfläche der Dura sind fleckige Blutungen zu konstatieren, dieselbe ist aber glatt. Der Sinus longitudinalis Durae matris mit frischen Blutgerinnseln

erfüllt. Starke Füllung der subarachnoidealen Räume mit Oedemwasser.

An den Gyri centrales, besonders links, ausserordentlich deutliche Atrophie. Hier stellen die Gyri centrales schmale, fast gerade gestreckte Windungen dar. Die Sulci sind durchgehends tief.

Das Gehirn von guter Konsistenz. Die Gefässe an der Basis zart. Die Nerven daselbst bieten zu weiteren Bemerkungen keinen Anlass. Was auffällt, ist das geringe Kaliber der Basisgefässe und dann, dass sowohl die Basilaris als Carotiden mit frischen Cruor und Speckgerinsel ausgefüllt sind. Die Nerven der Basis scheinen im Allgemeinen zierlicher als sie gewöhnlich zu sein pflegen. Schnitte durch die Medulla oblongata zeigen die mehrfach erwähnte Atrophie der Vorderstränge, besonders links. Die Kerne des Bodens der Rautengrube sind undeutlich. Seitenventrikel sind nicht erweitert.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Sklerose und Verdickung des Schädeldachs mit Verknöcherung der Nähte. Atrophie der Centralwindungen, Atrophie der Pyramidenbahnen, besonders der Vorderstränge des Rückenmarks, in deren ganzen Bereich, desgleichen der austretenden vorderen Wurzeln.

Atrophie der grauen Substanz des Rückenmarks, besonders der Vorderhörner, hauptsächlich im unteren Hals- und ganzen Brustmark.

Atrophie der Muskeln des Schulter- und Beckengürtels und der Extremitäten.

Frische sero-fibrinöse Pericarditis. Schwielige Mediastinitis und Pleuritis links; schwielige Induration der ganzen linken Lunge mit umfänglicher Kavernenbildung.

Induration im rechten Oberlappen, Peribronchitis tuberculosa im Mittel- und Unterlappen. Im Unterlappen beginnende croupöse Pneumonie. Stauungsniere, -milz, -leber. Chronischer Magenkatarrh. Alte tuberkulöse Geschwüre im Larynx mit papillären Wucherungen der Schleimhaut.

Ulceröse Tuberkulose im Ileum. Aeltere ausgedehnte Ulcerationen im Dickdarm.

Mikroskopische Untersuchung: Zur Untersuchung kamen die M. M. supra- und infraspinati, M. cucullaris und andere unbezeichnete Muskeln, sowohl auf Quer- wie auf Längsschnitten. Die Muskeln wurden alle in *Müller*-Formol fixiert, gehärtet, in Alkohol nachgehärtet und in Celloidin eingebettet. Ferner wurde untersucht das Rückenmark in seinen verschiedenen Abschnitten, das verlängerte Mark, der Hirnstamm.

Musculus infraspinatus.

Längsschnitt: Es zeigen sich Muskelfasern von verschiedenster Dicke. Da wo eine stärkere Verschmälerung der Fasern nachgewiesen werden kann, ist auch eine reichliche Vermehrung der Kerne des Sarkolems, sowie eine Vermehrung und starker Kernreichtum des interstitiellen Bindegewebes zu konstatieren. An den atrophischen Muskelfasern fehlt häufig die Querstreifung, beziehungsweise wird bei beginnender

Atrophie immer undeutlicher und die Muskelfaser verwandelt sich in eine homogene Masse, welche schliesslich schollig zerfällt. Diese Veränderungen können sich an einer und derselben Muskelfaser abspielen. Im Ganzen sind die stärkeren Zerfallserscheinungen nicht so häufig vorherrschend als eine einfache Atrophie bei sehr allmählich verschwindender Querstreifung. Stellenweise sieht man eine Vermehrung der Muskelkerne in den noch erhaltenen Fasern, oft so, dass sich ganze Gruppen von Muskelkernen anhäufen. Auf Querschnitten durch diesen Muskel konstatiert man die Atrophie der *Cohnheim*'schen Felder, ferner an dem an einzelnen Stellen stärkeren Hervortreten des intermuskulären Bindegewebes, jedoch sind auch hier die Veränderungen nicht sehr ausgesprochen.

Die Karminpräparate dieses Muskels bezeichnen die oben beschriebene Atrophie noch viel deutlicher. Hier sind ganz ausserordentlich schmale Fasern zu sehen, welche von dem verdickten, sehr kernreichen Sarkolem eingeschlossen sind, ferner ganz aufgelöste Muskelfasern, von welchen nur noch einige Fibrillen und vereinzelte Muskelkerne übrig sind, deren Sarkolem gewuchert ist und sich in fibrilläres Gewebe mit Spindelzellen umgewandelt hat; ferner finden sich schmale und breite, völlig homogene Bänder zum Teil in Zerklüftung und scholligen Zerfall begriffen. In einzelnen Muskelfasern treten in den Muskelkernen grosse Vakuolen auf, so dass die ganze Muskelfaser wie siebförmig durchlöchert aussieht. Im Bereich solcher Fasern sieht man gewöhnlich auch Blutungen. Stellenweise scheinen die Muskelfasern

bei der Degeneration stark zu quellen. Auch Längsspaltung der Muskelfasern und Auflösung in Primitivfibrillen ist zu beobachten. Stellenweise hat sich zwischen den atrophierenden Muskelfasern neben Bindegewebe auch Fettgewebe entwickelt. Einzelne der atrophischen Fasern sind an ihren Enden kolbig angeschwollen. Solche Kolben teilen sich gelegentlich in einige plumpe, kurze Ausläufer, welche im Binde-, Fettgewebe verlaufen. Was die Gefässe anbetrifft, so zeigen sich vielfach neben stark verdickten Gefässen auch obliterierte und durch organisierte Thromben verschlossene.

Musculus supraspinatus.

Hier sind die Prozesse viel ausgesprochener. Die beschriebenen Formen der Atrophie und Degeneration wiederholen sich auch hier und haben hier zu ausgiebigem Schwund und zu hochgradiger Verschmächtigung der Muskelfasern geführt. Besonders reichlich ist an diesen Präparaten zwischen den atrophierenden Muskelfasern neugebildetes Binde- und Fettgewebe entwickelt, in welches atrophische Fasern und alle erdenklichen Degenerationsprodukte eingebettet sind. Das Bindegewebe hat dabei teils den Charakter derbfaseriger Substanz, teils ödemmatösen Bindegewebes. Ganz besonders interessant sind variköse Anschwellungen und umschriebene Verdickungen der Muskelfasern, wobei die Querstreifung noch wohlerhalten ist. In diesen Fällen ist die Muskelsubstanz an den betreffenden Stellen stärker empfänglich für Karmin. Uebergangsbilder zeigen, dass in so veränderten Fasern allmählich die Querstreifung ver-

schwindet, die Längsstreifung deutlich hervortritt, während die Muskelkerne schrumpfen, so dass also schliesslich auch diese Formveränderung der Muskelfasern zur Degeneration führt. Vielleicht handelt es sich hier um Anfänge von Hypertrophie. Ganz eigenartig sind folgende Bilder: es treten an verschmächtigten, in Binde- und Fettgewebe eingeschlossene Muskelfasern oft mehrfache bandförmige, die Muskelfaser in einem Ring umgreifende, karminophile Stellen auf, an welchen die Muskelfasern gewöhnlich eine leichte Verbreiterung aufweisen bezw. in deren nächster Umgebung die Muskelfaser stärker eingeschnürt erscheint. Diese dunkelrot gefärbten Stellen zeigen prachtvolle, sehr scharfe Querstreifung, wobei die Richtung der Streifen dem Verlauf der Streifen in den übrigen Muskelfaser entspricht, jedoch ist die Streifung an den karminophilen Stellen ungefähr noch einmal so dicht, wie in den übrigen Muskelfasern d. h. also: Die stärker und schwächer lichtbrechenden Disc's sind bedeutend niedriger als an den normalen Stellen derselben Muskelfaser. Derart querverlaufende Ringe scheiden sich ganz scharf von der übrigen Muskelsubstanz ab. Es macht stellenweise fast den Eindruck, als ob es sich um Verkittungen benachbarter Muskelfasern handle. An andern Stellen sieht man jedoch solche karminophile, mit eigenartiger Querstreifung versehenen Veränderungen auch an den Enden atrophischer Muskelfasern hier kolbige Anschwellung bildend; ferner im Verlauf von Muskelfasern dicht neben degenerierten Stellen, so dass man es im Allgemeinen wohl auch hiebei mit einem Anlauf

zur Hypertrophie von Muskelsubstanz zu thun hat oder dass es sich vielleicht um den Ausdruck von Contractionszuständen der Muskelfasern handelt. An Hämatoxilinpräparaten sieht man gelegentlich grosse Bezirke (ganze Muskelbündel) nahezu völlig entartet, wobei alle Muskelfasern in ganz schmale, homogene Fibrillen oder Bänder und kurze Bruchstücke von solchen verwandelt sind. Man sieht dann hier eine mächtige Fettgewebswucherung und zwischen den Fettzellen in grosser Menge die Muskelbruchstücke zerstreut. An Querschnitten tritt der starke Schwund von Muskelsubstanz deutlich hervor. Viele Muskelbündel sind reicher an Binde- und Fettgewebe, als an Muskelsubstanz; andere Bündel sind vollständig durch gefässführendes Binde- und Fettgewebe ersetzt oder schliessen nur verschwindend spärliche Ueberreste von Muskelfasern ein. Die Querschnitte des M. supraspinatus zeigen neben den atrophischen Fasern eine ganze Reihe gewaltig vergrösserten, hypertrophischer Fasern.

Musculus cucullaris.

Hier sind in dem reichlich das Muskelgewebe ersetzenden Bindegewebe auch Nervenfasern zu sehen. Die Nervenfasern zeigen ein verdicktes Perineurium, Axencylinder sind nicht nachzuweisen. Das Endoneurium ist nicht vermehrt. An grösseren Nervenstämmen sieht man auch die Kerne des Endoneuriums stark gewuchert. Was die Muskelsubstanz betrifft, so herrscht in den Präparaten des cucullaris die einfache Atrophie vor. Auch hier beobachtet man in dem neugebildeten Bindegewebe wiederum grössere,

mit alten organisierten Thromben ausgestattete Gefässe, ferner atrophische Nervenfaserbündel, dessen Perineurium sich in eine dicke, faserige Scheide umgewandelt hat, während die Nervenfasern grösstenteils geschwunden und durch Bindegewebe und Gefässe ersetzt sind. Im Ganzen sind die atrophischen Vorgänge in der Muskulatur des cucullaris geringer als im Supra- und Infraspinatus.

Die Untersuchung von Präparaten nicht bezeichneter Muskeln ergab nichts wesentlich Neues bezüglich der Degeneration der Muskel- und Nervenfasern.

Querschnitte durch das Hals-, Brust- und Lendenmark.

*Weigert'*sche Markscheidenpräparate:

Schnitt durch das oberste Halsmark dicht unterhalb der Pyramidenkreuzung: Im Rückenmarksquerschnitt selbt alle markhaltigen Fasersysteme gut gefärbt, nirgends ein Ausfall. Was neben dem Rückenmark in den Schnitten noch von peripheren Wurzeln vorderen sowohl wie hinteren vorhanden ist, erweist sich bei der Markscheidenfärbung intakt; Wurzeln teilweise sehr schmächtig; nirgends finden sich degenerierte Fasern.

Schnitte durch die Halsanschwellung lassen ebenfalls keine Veränderungen bezüglich der markhaltigen Nervenfasern erkennen. Im ganzen Halsmark fällt die Kleinheit der Vorderhörner, besonders aber die Schmächtigkeit der Pyramidenbahn auf.

Im oberen Brustmark sind die Vorderhörner, besonders der einen Seite atrophisch, die Marklager aber sonst intakt; nur sind auch hier die Pyramidenvorderstränge an Volumen hinter der Norm zurückstehend. Im unteren Brustmark ähnliche Verhältnisse.

Lendenmark: Ebenfalls Atrophie der Vorderhörner und auch hier hauptsächlich der vorderen und medialen Partieen stellenweise derart, dass die Vorderhörner eine zackige Gestalt haben. Die austretenden vorderen Wurzeln auch hier teilweise ganz abnorm schmächtig und dabei die Nervenfasern selbst von äussert dürftigem Kaliber.

Karminpräparate.

Schnitt vom obersten Halsmark dicht unterhalb der Pyramidenkreuzung. Relativ wenig Ganglienzellen in den sich entwickelnden Vorderhörnern, besonders in den vordersten Partieen derselben; auch kernlose, atrophische, geschrumpfte Zellen, zum Teil in Pigmententartung begriffen, daneben jedoch auch wohlgebildete, mit regulärer *Nissel*'scher Körnung versehene Formen.

Halsmark: Die Vorderhörner atrophisch, spitz ausgezogen, enthalten fast gar keine Ganglienzellen; die äusserst spärlich vorhandenen sind sehr klein, zum Teil homogen und gelblich pigmentiert. Gefässwandungen dick, perivaskuläre Lymphräume stark erweitert. In den Seitenhörnern des Vorderhorns sind relativ reichliche Ganglienzellen vorhanden, jedoch sind sie auch hier teilweise atrophisch und zu

pigmentierten Schollen entartet. Die Pia ist nicht verdickt, die austretenden Wurzeln zeigen ebenfalls keine Bindegewebszunahme, fallen jedoch durch ihre Schmalheit auf. An manchen Schnitten sind in den Vorderhörnern an den bezeichneten Stellen überhaupt keine Ganglienzellen nachzuweisen.

Brustmark: Hier bemerkt man ganz ähnliche Verhältnisse, während die *Clarke*'schen Säulen normalen Gehalt gut ausgebildeter Ganglienzellen besitzen, sind die Vorderhörner arm an solchen, und die meisten, die vorhanden, sind in kümmerlichem Zustand. Die ganzen Vorderhörner scheinen sehr atrophisch. An den austretenden vorderen Wurzeln sieht man hie und da geringe Verbreiterung des endoneuralen Bindegewebes mit reichlichen Kernen. Im Brustmark sind auch die Ganglienzellengruppen in den Seitenhörnern höchst mangelhaft entwickelt, die Seitenhörner selbst atrophisch.

Unterstes Brustmark. Auch hier äusserster Mangel an Ganglienzellen in den Vorderhörnern, relativ wenig atrophische und pigmentierte Formen, stark erweiterte perivaskuläre Räume in den Vorderhörnern. Unbedeutende Verbreiterung des endoneuralen Bindegewebes der motorischen Nervenbündel.

Lendenmark. Auch hier sind nur die seitlichen Ganglienzellengruppen gut ausgebildet, während die vorderen nahezu völlig fehlen.

### Verlängertes Mark, Brücke.

Schnitte dicht unterhalb des Calamus scriptorius: *Weigert*'sche Färbung ergiebt völlig normale Verhältnisse in dem Verlauf der Fasersysteme.

Karminfärbung: Die Kerngebiete der Vorderhörner zeigen nur wenig normal gebildete grosse Ganglienzellen, dagegen viele atrophische Formen und erweisen sich überhaupt arm an gangliösen Elementen.

Schnitte durch die Rautengrube und hinteres Ende der Brücke zeigen in Bezug auf den Faserverlauf ebenfalls keinerlei Veränderungen. Die Pyramydenbahnen sind hier gut gefärbt, keine degenierten Fasern, das Kaliber auf beiden Seiten ungleich. In den analogen Schnitten mit Karminfärbung tritt überall eine starke Erweiterung der perivaskulären Räume hervor. Keine histologisch bemerkenswerte Veränderungen. Aehnlich verhält es sich mit den Schnitten im oberen Teil der Brücke. (Schnitte durch die hinteren Vierhügel).

Ferner wurden noch Schnitte durch die Hirnschenkel untersucht, welche keine auffallenden Veränderungen zeigten.

Fassen wir den Befund der ganzen Untersuchungsreihe zusammen, so wurde mikroskopisch in den untersuchten Muskeln sowohl die einfache Atrophie als auch die verschiedensten Formen der Degeneration nachgewiesen (Vakuolenbildung, Verlust der Querstreifung, Zerfall in homogene Schollen, körniger Zerfall, fibrilläre Spaltung und Auflösung in Primitivfibrillen); daneben Vermehrung der Sarkolemkerne, des interstitiellen Bindegewebs und der Gefässe, schliesslich Substitution des zerfallenen Muskelgewebes durch Binde- und Fettgewebe. Neben den atrophischen Degenerationsprozessen traf man aber auch zweifellos vicarierend hypertrophische Vorgänge (stark voluminöse

Muskelfasern, umschriebene variköse Hypertrophie einzelner in beginnendem Zerfall begriffener Fasern, kolbige Anschwellung und Verzweigungen restierender Muskelfasern).

Die peripheren Nerven, welche in den Muskeln gefunden wurden, waren alle atrophisch, in bindegewebiger Metamorphose, zum Teil ganz zu bindegewebigen Strängen entartet.

Im Rückenmark und verlängerten Mark wurde neben einer generellen schmächtigen Entwickelung der ganzen Pyramidenstränge hochgradiger Mangel von Ganglienzellen hauptsächlich in den vorderen und medialen Zellgruppen der Vorderhörner festgestellt. Im Brustmark waren auch die lateralen Ganglienzellen kümmerlich entwickelt. Ausser dem primären Mangel an gangliösen Elementen traf man auch kümmerliche atrophische Ganglienzellen. Entzündliche Erscheinungen in der grauen Substanz fehlen vollständig. Die vorderen Wurzeln sind zum Teil äusserst schmächtig und auch das Kaliber der sie zusammensetzenden Nervenfasern äusserst dürftig gefunden worden. Eine nennenswerte Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes der austretenden Nervenbündel fehlt fast völlig, auch waren weder in den vorderen Nervenbündeln noch in den Pyramidensträngen, die bis in die Hirnschenkel verfolgt wurden, degenerierte, markhaltige Nervenfaser nachzuweisen. Vervollständigt wurde der mikroskopische Befund durch die Sektionsdiagnose, welche feststellte, dass die vorderen austretenden Nervenfasern stark verschmächtigt waren, dass ferner die Pyramidenbahnen durchweg gegen die

Norm an Kaliber verringert erschienen, dass über die ganze Länge des Rückenmarks sich erstreckend Abnahme des Umfangs der Vorderhörner sich vorfand, ausserdem eine allgemeine Hyperstose des Schädeldaches und deutliche Atrophie der Centralwindungen konstatiert wurde.

Alle diese Formen deuten auf eine primäre Entwicklungsstörung im Bereich der motorischen Sphäre hin und auf eine solche möchten wir auf Grund unserer Untersuchung die ganze Erkrankung der Dystrophia m. progr. in unserem Falle zurückführen. Wir könnten uns den Vorgang in unserem Falle ungefähr folgendermassen vorstellen: Erst als das Leben grössere Anforderungen an die Muskelthätigkeit stellte, machte sich die mangelhafte Entwicklung der motorischen Sphäre des Centralnervensystems geltend. Die Muskeln verfielen infolge mangelhafter Beeinflussung von seiten des Centralnervensystems sowohl hinsichtlich ihrer Ernährung als auch ihrer Leistungsfähigkeit allmählich der Atrophie.

Jedenfalls schliesst sich unser Fall denjenigen an, bei denen bei der Dystrophia musc. progr. sowohl die makroskopische Untersuchung wie die mikroskopische Analyse wesentlich pathologische Veränderungen festgestellt hat. Wahrscheinlich würden sich bei genauerer Untersuchung auch bei jenen Fällen von Dystrophia m. progr. mit mangelndem Befunde Veränderungen nachweisen lassen, wenn man berücksichtigt, dass nicht nur gröbere entzündliche und deutlich in die Augen springende degenerative Vor-

gänge vorliegen können, sondern wie in unserem Falle der Hauptsache nach das Bild einer mangelhaften Entwicklung der motorischen Ganglien.

---

Zum Schlusse halte ich es für eine ehrenvolle Pflicht, Herrn Geheimrat Prof. Dr. *v. Rindfleisch* für Uebernahme des Referates, sowie Herrn Privatdozenten Dr. *Borst* für Ueberlassung der Arbeit und hilfreiche Unterstützung bei deren Ausarbeitung meinen innigsten Dank auszusprechen.

# Lebenslauf.

Ich, *Anton Gehring*, Württembergischer Staatsangehörigkeit, bin geboren am 25. Mai 1874 zu Laudenbach als Sohn des pensionierten Schultheissen *Wilhelm Gehring* in Laudenbach. Nach Besuch der Volksschule zu Laudenbach, der Lateinschule in Mergentheim, des Gymnasiums in Rottweil, erwarb ich mir am 15. Juli 1895 das Reifezeugnis in Rottweil und bezog im Oktober 1895 die Universität zu Würzburg, im 5ten Semester diente ich im 9. Infanterie-Regiment mein halbes Jahr mit der Waffe, im Sommersemester 1898 besuchte ich die Universität Tübingen. Der ärztlichen Staatsprüfung unterzog ich mich in Würzburg und wurde am 13. Juli 1900 als Arzt approbiert. Vom 1. Juli bis 1. Oktober vertrat ich den praktischen Arzt *Carl Rieckher* in Oehringen, vom 20. Oktober bis 10. Januar war ich Einjährig-Freiwilliger Arzt im 2. Jägerbataillon, vom 10. Januar an im 9. Infanterie-Regiment. Vorstehende Dissertation habe ich unter Leitung des Privatdozenten Herrn Dr. *Borst* verfasst.